Lane Medical Library

AUS DEM PATHOLOGISCH-ANATOMISCHEN INSTITUT DES STÄDTISCHEN KRANKENHAUSES MÜNCHEN-SCHWABING (PROFESSOR DR. OBERNDORFER).

Anatomische Beiträge zur Hämophilie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

KÄTHE WINTERFELD,
Aerztin aus Köpenick.

MÜNCHEN 1914.
KGL. HOFBUCHDRUCKEREI KASTNER & CALLWEY.

AUS DEM PATHOLOGISCH-ANATOMISCHEN INSTITUT DES
STÄDTISCHEN KRANKENHAUSES MÜNCHEN-SCHWABING
(PROFESSOR DR. OBERNDORFER).

Anatomische Beiträge zur Hämophilie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

KÄTHE WINTERFELD,
Aerztin aus Köpenick.

MÜNCHEN 1914.
KGL. HOFBUCHDRUCKEREI KASTNER & CALLWEY.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität München.

Referent: Professor Dr. M. Borst.

Meinem lieben Vater.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40154014_0101

Anatomische Beiträge zur Hämophilie.

Die Zahl der Sektionen von Hämophilen ist immer noch eine geringe, der Befund stets fast oder völlig negativ. Solange die Ursachen der Hämophilie unklar sind, erscheint daher die Mitteilung jedes zur Autopsie gekommenen Falles berechtigt, auch bei unbefriedigendem Ergebnis.

Zur Hämophilie im strengen Sinne werden nur Fälle gerechnet, bei denen die hämorrhagische Diathese angeboren und in typischer Weise vererbt ist. Einzelne Autoren gehen so weit, daß sie als echt nur Fälle anerkennen, die bei männlichen Individuen vorkommen (Lenz, Bulloch und und Fildes, zit. nach Lenz [1]).

Mit Rücksicht auf die Beobachtung von Sahli [2], daß bei Hämophilen in der anfallsfreien Zeit die Gerinnungsfähigkeit des Blutes herabgesetzt ist, wird zum Teil auch dieses Symptom — als solches wertet Sahli den Befund der herabgesetzten Gerinnbarkeit, indem er in dieser Erscheinung nicht die Ursache der Hämophilie, sondern einen diagnostisch verwertbaren Ausdruck der die Hämophilie veranlassenden Gefäßerkrankung sieht — zur Diagnose Hämophilie verlangt. Morawitz [3] schlug deshalb kürzlich vor, sporadisch auftretende Fälle und solche, in denen sich die hämorrhagische Veranlagung erst im späteren Leben zeigt, oder bei denen endlich

das Symptom der herabgesetzten Gerinnbarkeit fehlt, als chronische Purpura zu bezeichnen. Auch von diesen Fällen liegen Sektionsberichte erst in geringer Zahl vor, und die Mitteilung solcher Fälle erscheint daher von Interesse.

Herr Professor Dr. Oberndorfer hatte im Jahre 1910 und 1912 Gelegenheit, zwei hierher gehörige Fälle zu sezieren. Das Sektionsprotokoll soll im folgenden mitgeteilt werden. Bei den beiden in Frage kommenden Fällen ist, meines Wissens, eine Blutuntersuchung zu Lebzeiten nicht gemacht worden. In beiden Fällen ist von erblicher Belastung nichts bekannt. In einem Fall bestand die hämorrhagische Diathese von Jugend auf, im anderen zeigte sie sich erst Ende der vierziger Jahre. Beide Fälle betreffen Männer. Beide Fälle bieten ein besonderes Interesse dadurch, dass der zum tödlichen Ausgang führende Anfall der Erkrankung zunächst als Unfallsfolge angesehen wurde und dementsprechend Entschädigungsansprüche gestellt wurden.

Die Vorgeschichte des ersten Falles findet sich in dem Bericht über eine Sitzung des Münchner Aerztlichen Vereins, in der Herr Professor Dr. v. Stubenrauch [4] das Kniegelenk dieses Bluters demonstierte; die des zweiten Falles entnehme ich den Unfallsakten, in die mir durch Vermittlung von Herrn Prof. Dr. A. Schmidt, der den Fall begutachtete, Einsicht gestattet wurde.

FALL I.

23jähriger Bäcker, keine erbliche Belastung. Seit früher Jugend Neigung zu starken Blutungen

aus Schnittwunden. Vor 5 und vor 2 Jahren „Unfälle". Fall eines Holzbolzens gegen das linke Knie, Heben eines schweren Sackes. Beide Male langdauernde Gonitis.

Im Januar 1910 Aufnahme mit Fieber, Ikterus, Schweißen. Patient gibt an, er sei vor zwei Wochen gestrauchelt, aber ohne zu Fall zu kommen. In der linken Psoasgegend fluktuierender Tumor, Flexionskontraktur des linken Hüftgelenkes. Bei der Inzision des Tumors Hervorstürzen enormer Blutmassen. Nach Naht der Inzisionswunde steht die Blutung zunächst, nach drei Tagen starke Nachblutung. Gelatineinjektion. Tamponade, Fortdauer des Fiebers. 14 Tage post operationem Exitus letalis.

Sektionsdiagnose (P. S. Nr. 14/10): Status nach Hämophilie. Blutung in den linken Ileopsoas mit völliger Zertrümmerung desselben. Perforation des Hämatoms in die Bauchhöhle neben der Flexura coli sinistra. Perforationsperitonitis. Subperitoneale Tamponade. Akute sero-purulente Pleuritis links mit Kompressionsatelektase des linken Unterlappens. Hochgradige Anämie. Hämosiderose der linken Kniegelenkskapsel (Blutergelenk). Reines Fettmark in den Röhrenknochen.

Es konnten nur wenige Teile der auswärts sezierten Leiche entnommen werden, darunter befindet sich auch das linke Kniegelenk. Dieses zeigt gleichmäßig rostbraune Verfärbung der leicht verdickten Serosa. Der Knorpel ist unverändert.

Mikroskopisch untersuchte Teile:

1. Schnitte aus der hämorrhagisch zertrüm-

merten hinteren Bauchmuskulatur: Mikroskopisch finden sich hier noch zahlreiche quergestreifte Muskelfasern mit allen Zeichen der einfachen Atrophie, die bis zum schließlichen Schwund führt. Daneben kommen kernlose Muskelfragmente vor, deren Muskelsubstanz gequollen, vakuolisiert oder schollig zerfallen ist. Andeutungen von Sarkolemmkernwucherungen sind nur ganz vereinzelt zu sehen. Diese mehr oder minder degenerierten Muskelpartien liegen z. T. vollständig in Blutungen eingebettet, teilweise zeigen die Blutungen bereits Durchwachsen von Fibroblasten. An anderen Stellen dominiert eitrige Infiltration und massenhafte Ablagerung von wolkigen Bakterienhaufen, in deren Umgebung sich kleinere und größere Nekrosen befinden.

Synovialmembran des Kniegelenks: Zeigt leichte, aus lockerem Bindegewebe bestehende Verdickungen der oberflächlichsten Schicht, in der sowohl wie in den tieferen Schichten massenhaft in runden und spindeligen Zellen liegendes, grobes, braunkörniges Pigment, das Eisenreaktion gibt, abgelagert ist. Auch das Synovialepithel ist mit ganz feinem, bräunlichen Staub übersät. An der Grenze zwischen oberster, lockerer Bindegewebsschicht und tieferer, faserreicher Schicht finden sich zahlreiche verhältnismäßig dickwandige Gefäße, in deren Umgebung die Pigmentablagerung am stärksten ist. Entzündliche Reaktion fehlt. Dagegen ist hie und da geringe Kalkablagerung in der oberflächlichen Schicht zu beobachten.

Die Niere zeigt in den Rindenkanälchen vielfach Kernverlust in einzelnen Zellen, vereinzelt

Abstoßung von Epithelien ins Lumen, ganz geringgradige Rundzelleninfiltration an wenigen Stellen. Bei Elastinfärbung ist in kleineren Arterien stellenweise polsterförmige Verdickung der Intima mit Aufspaltung der Elastica interna zu beobachten. Die Färbungsintensität der elastischen Fasern ist normal.

Die Nierenarterie zeigt auf einzelnen Schnitten kleine, ganz flache Verdickungen der Intima, in deren Bereich die Elastica interna als kontinuierliche Schicht vollständig fehlt; nur ganz wenige, kaum färbbare Fragmente lassen sich von ihr nachweisen. An anderen, leicht verdickten Intimastellen fehlt die Elastica interna als einheitliche Lamelle. An ihre Stelle feinste Auffaserung in parallel verlaufende Gebilde mit Elastin färbbarer Fasern. In der Umgebung der Nierenarterie starke, eitrige Infiltration und Einschmelzung des Gewebes mit starker Blutpigmentablagerung.

Die Befunde sind, abgesehen von dem Kniegelenk, nicht typische; z. T. sicher ausschließlich Folgen der terminalen Hämorrhagie — wie die Muskelveränderung am Psoas — und der anschließenden akuten Entzündung. Auffallend ist nur die fleckweise auftretende Intimaerkrankung der Arteria renalis mit der Läsion der Elastica interna bei dem 23jährigen Individuum. Doch sind auch diese Veränderungen wohl mehr als Effekt eines frühen Beginnes arteriosklerotischer Veränderungen, kaum als Ausdruck einer besonderen Schwäche der Gefäßwand anzusehen. Charakteristisch ist die Veränderung der Kniegelenks. Angesichts des jugendlichen Alters ist auch die voll-

ständige Umwandlung des Knochenmarks in Fettmark auffallend, während in diesem Alter meist wenigstens hämatopoetische Inseln beobachtet werden.

*

Die Zugehörigkeit dieses Falles zur Hämophilie ist wohl sicher, wenn auch der Nachweis erblicher Belastung fehlt. Dieser wird in den sozial ungünstig gestellten Volksschichten, wo oft schon die Mitglieder derselben Generation wenig voneinander wissen, bei der eigentümlichen Vererbungsart der Hämophilie überhaupt meist schwer zu führen sein. Die Psoasblutung allein würde für die Diagnose Hämophilie nicht genügen. Moses [6], der eine Reihe von Psoashämatomen bei Blutern zusammenstellt, macht ausdrücklich darauf aufmerksam, dass Operationen von Psoasabszessen einen sehr hohen Prozentsatz von Verblutungstod haben. Hier aber bestand von Jugend auf Neigung zu starken Blutungen aus Schnittwunden und in die Gelenke, die Blutung zeigte das typische Verhalten: Auftreten nach geringfügigem Trauma in unverhältnismäßiger Stärke, schubweisen Verlauf mit Eintritt besonders schwerer Blutung erst nach einigen Tagen, nach schon beginnender Heilung, wie das u. a. Vieli von den Blutern in Tenna berichtet (zit. nach Grandivier [7]).

Auch eine oft beschriebene psychische Eigentümlichkeit des Bluters findet sich hier: das geflissentliche Geheimhalten der Veranlagung angesichts eines chirurgischen Eingriffs. Für diese Eigentümlichkeit, die auch Moses bei seinen

Fällen beobachtete, berichtet einen besonders krassen Fall ein englischer Autor (zit. nach Stempel [8]). Dieser meint, es handle sich bei den Blutern weniger um ein Nichtwollen als geradezu um eine Unfähigkeit die hämophile Veranlagung einzugestehen. Er schlägt deshalb vor, durch ein Gesetz alle Bluter zu zwingen, sich das Wort „Bleeder" auf den Rücken tätowieren zu lassen.

FALL II.

50jähriger Maurer. Keine Belastung. Stets gesund. Beim Militär gedient.

Februar 1911 Unfall, den Patient folgendermaßen schildert: Beim Heben einer ca. 6 m langen Eisenschiene gemeinsam mit fünf anderen Arbeitern fühlte er plötzlich einen stechenden Schmerz in der rechten Kniekehle, der bis in den Oberschenkel hinaufzog. Nach einigen Tagen schmerzhafte Schwellung des rechten Kniegelenkes. Die erste ärztliche Untersuchung fand ca. 10 Tage nach dem angeblichen Unfall statt; schon damals wurden Blutaustritte in die Haut beider unteren Extremitäten festgestellt.

Im November 1911 erneute Schwellung des rechten Kniees mit Schmerzen und Bewegungsstörung. Jetzt wurden Ansprüche aus dem Unfall im Februar erhoben. Patient hatte in der Zwischenzeit gearbeitet, sich aber bei einem anderen Arzt wegen „Skorbut und Blutaustritten unter die Haut" behandeln lassen. Während der langwierigen Verhandlungen traten immer häufiger Blutungen unter die Haut und aus dem Zahnfleisch

auf. Im Mai 1912 wurde der Patient zur Beobachtung nach München gebracht. Er kam in schwerkrankem Zustande zur Aufnahme mit verbreiterter Herzdämpfung, hochgradiger Atemnot und starb zwei Tage nach der Aufnahme unter den Zeichen der Herzschwäche.

Sektionsbericht (P. S. Nr. 50/12): Kräftig gebauter männlicher Körper mit Totenstarre und Totenflecken. Die Haut der ganzen unteren Extremitäten ist von einer Unzahl blaurot durchscheinender Flecken verfärbt, die besonders stark in der Umgebung der Kniegelenke, in der Umgebung des linken äußeren Knöchels und an der Streckseite der Unterschenkel sind. Die Bauchhaut zeigt überaus zahlreiche feinste, schwarze, punktförmige Verfärbungen in der Umgebung der Haarbälge. Die Zahnschleimhaut ist etwas schwärzlich verfärbt. Beim Ablösen der Haut von beiden unteren Extremitäten sieht man ausgedehnte Blutungen frischeren und älteren Datums, letztere an der rostbraunen Verfärbung und an der bindegewebigen Induration ihrer Umgebung erkennbar, in dem Unterhautbindegewebe, in den Faszien, in der Muskulatur selbst; besonders von Blutungen durchsetzt ist der Quadriceps femor. beiderseits, sind die Beugemuskulatur und die lateralen Muskeln der unteren Extremitäten. Die Gelenkkapsel beider Kniegelenke ist verdickt, ebenfalls von frischeren Blutungen durchsetzt. Die Gelenkschleimhaut beider Kniegelenke ist in ganz gleicher Weise rostbraun verfärbt, verdickt. Der Knorpelüberzug beider Kniegelenke zeigt keine Veränderungen. Die Verdickung und rostbraune

Verfärbung der Gelenkkapsel tritt besonders deutlich am unteren Teil des Gelenkes in der Umgebung des Ligamentum pat. propr. hervor, und zwar sind, wie eigens hervorgehoben werden muß, beide Kniegelenke in ganz gleicher Weise verändert. Aus beiden Kniegelenken quillt beim Aufschneiden etwas flüssiges Blut. Die beiderseitigen inguinalen Lymphdrüsen sind vergrößert, derb, rostbraun verfärbt. Unterhautfettgewebe ist gering; Muskulatur über Brust und Bauch trocken, ohne Blutaustritte.

I. Organe der Bauchhöhle: Die Organe der Bauchhöhle liegen normal. Auf dem Bauchfellüberzug des S-förmig gekrümmten Dickdarms sind schwärzliche, offenbar von alten Blutungen herrührende Verfärbungen sichtbar. Die ganze Dünndarmwand ist rostbraun verfärbt (Hämochromatose). Die Gallenblase ist etwas mit dem Dickdarm verwachsen. Die Milz ist vergrößert. Auf der Schnittfläche weich, ihr Markgewebe quillt über, die Follikel sind deutlich. Bauchspeicheldrüse ohne Veränderungen. Die Leber ist äußerst blaß, mit deutlicher Zeichnung, großen Läppchen, deren Zentren etwas dunkler verfärbt sind. In der Gallenblase ist dicke, schwarze Galle. Sie enthält zahlreiche bis erbsengroße, maulbeerförmig gekörnte Steine. Die Magenschleimhaut zeigt in der Pförtnergegend offenbar von alten Blutungen herrührende Verfärbungen. Die oberflächliche Schleimhautschicht des Zwölffingerdarms ist ebenfalls von feinen Blutungen durchsetzt. Der untere Darm ist ohne Befund. Die beiden Nebennieren sind auffallend klein, ihre Rinde

nahezu ohne Fetteinlagerungen. Die beiden Nieren sind sehr blaß, auf ihrer Schnittfläche vereinzelte kleine Narben, ihre Zeichnung sehr deutlich, ihre Konsistenz etwas vermehrt, ihr Gewebe ganz leicht geschrumpft. Harnblase, Vorsteherdrüse, Samenblasen ohne Veränderungen. In der Umgebung der Vorsteherdrüse mehrere frisch thrombosierte Venen.

II. Organe der Brusthöhle und des Halses: Beide Lungen gebläht, substanzarm, trocken, blutarm. Nur in den Unterlappen beider Lungen starke Vermehrung des Saftgehalts und, besonders links, Einlagerungen luftleerer, konfluierender Herde. Der Herzbeutel ist sehr stark verbreitert. Bei seinem Aufschneiden entquillt demselben ungefähr ein Viertelliter reinen Blutes. Herzbeutel und Herzoberfläche von rötlich gefärbten, feinen, zottigen Auflagerungen bedeckt. Das Herz ist im ganzen etwas erweitert, sein Fettgewebe vermehrt, seine Muskulatur rechts entsprechend reduziert. Der Herzklappenapparat ist im ganzen intakt, nur ein Sehnenfaden der Mitralis ist auffallend stark verdickt, ohne aber die Funktion der Klappe in Mitleidenschaft zu ziehen. Die Herzmuskulatur ist äußerst blaß, gelblich, ohne Einlagerung. Die Kranzgefäße des Herzens sind dünnwandig. Die Hauptschlagader im Brust- und Bauchteil ist ohne jede krankhafte Veränderung. Die Halsorgane sind ebenfalls ohne Veränderung, abgesehen von feinen Blutpunkten auf der Schleimhaut des Kehlkopfs. Die zervikalen Lymphdrüsen, ebenso wie die Lymphdrüsen der Bifurkation sind vergrößert und dunkelrot gefärbt. Die

gleiche Veränderung zeigen einzelne periaortische Lymphdrüsen sowie die Lymphdrüsen des Mesenteriums, die aber dabei nicht wesentlich vergrößert sind. Hervorzuheben ist noch, daß alle Organe extrem blutarm sind.

III. Schädelhöhle: Schädeldach von mittlerer Dicke. Hirnoberfläche ohne Befund. Die Gefäße des Gehirns sind auffallend dünn, nahezu durchsichtig. Gehirnsubstanz ohne Finlagerungen, nur am Stiel des Gehirnanhangs (Hypophyse) rostbraune, offenbar von einer kleinen Blutung herrührende Verfärbung.

IV. Skelett: Die Oberschenkelknochen sind äußerst spongiös, lassen sich mit der größten Leichtigkeit im Bereiche der Diaphyse aufschlagen, die untere Epiphyse ist härter. Das Knochenmark der Oberschenkel ist reines Fettmark. Die Wirbelsäule läßt sich mit dem Messer schneiden. Ihre Knochensubstanz ist geringer verkalkt als normal. In den Maschen der Wirbelkörper rotes Mark. Die Zwischenwirbelscheiben zeigen nahezu ausnahmslos schwarze Einlagerungen, die zweifellos von älteren Blutungen herrühren.

Diagnose: Status bei Hämophilie. Alte und frische Blutungen unter die Haut, in die Muskulatur und in die Kniegelenkskapseln beider Unterextremitäten. Frische geringe Blutergüsse in beiden Kniegelenken. Alte Blutungen in den Bauchfellüberzug des S Romanum. Blutungen in die Schleimhaut des Magenpförtners. Kleine Blutungen in die Kehlkopfschleimhaut. Alte Blutungen in die Zwischenwirbelscheiben. Hochgradige Osteoporose. Blutlymphdrüsen. Blutung in den

Herzbeutel mit anschließender Zottenbildung auf dem Herzbeutel. Extreme Anämie aller Organe. Gallensteine. Auffallende Dünnwandigkeit sämtlicher Gefäße. Bronchopneumonie im linken Lungenunterlappen.

Mikroskopische Untersuchung:

Die Herzwand zeigt auf dem Epicard bis 1 mm dicke Auflagerungen, die mikroskopisch zum größten Teil aus ganz jugendlichem Granulationsgewebe — langgestreckten Fibroblasten —, das nur ganz wenige Rundzellen umschließt, bestehen. Diese Fibroblasten umgeben größere, senkrecht zur Herzwand stehende, fein verästelte, großlakunäre Fibrinbalken, die vielfach den Zusammenhang untereinander eingebüßt haben. Weiterhin umschließt das Granulationsgewebe Blutextravasate. An der Oberfläche ist an manchen Stellen Serosadeckzellüberzug mit unregelmäßiger Wucherung der Zellen nachzuweisen. Das Myocard zeigt ausgesprochene braune Atrophie der Zellen.

Die Kniegelenkkapsel zeigt hier ziemlich starke bindegewebige Verdickungen, in deren Schichten zahlreiche, mit braunem Pigment angeschoppte, spindelige Zellen liegen. Auch hier fallen unter der Oberfläche zahlreiche verdickte kleine Gefäße auf, an der Oberfläche ist an einzelnen Stellen ein nekrotischer Saum zu beobachten. Die Oberfläche ist an einzelnen Stellen von einer dünnen, frischen Fibrinschicht überzogen.

Haut an einer bräunlich verfärbten Stelle: Hier zeigt Epidermis und Cutis nichts

Wesentliches. Dagegen ist im subkutanen Fettgewebe in den die Fettzellen umspinnenden Bindegewebszellen feine braune Granulierung nachzuweisen. Mitunter finden sich hier rund- und spindelzellige, größere Elemente, die größere, braune Körner einschließen.

Die dünnwandige Aorta zeigt mikroskopisch in Intima und Media keine Veränderung. Die Adventitia ist zellreich, und zwar findet sich hier eine mehr diffuse Rundzellinfiltration, stellenweise ausgesprochene jugendliche Bindegewebswucherungen. Doch fehlen zirkumskripte, besonders die Umgebung der Vasa vasorum bevorzugende Rundzelleninfiltrate.

Die Hirngefäße sind ohne nachweisbare Veränderungen. Nur stellenweise ganz leichte Verdickungen der Intima mit geringer Auffaserung der Elastica interna.

Darm: Muscularis mucosae zeigt sehr starke, feinste, braune Pigmentierung. Ebenso ist diese Pigmentierung in den Muskelzellen der Muscularis propr. äußerst ausgeprägt. Das Pigment gibt keine Eisenreaktion.

Leber: In den Sternzellen der Leber findet sich vielfach grobkörniges, braunes Pigment. Die Leberzellen selbst zeigen zentral leichte Verfettung. Weiterhin sieht man ganz vereinzelt in Läppchenzentren stärkere Leukozytenansammlungen in den Kapillaren.

Niere: Starke Eiweißausscheidung in den Kanälchen, kleine Kalkzylinder in denselben. Vereinzelt Abschuppung und partielle Nekrose von Nierenepithelien. Andeutungen von Zellregenera-

tion durch vereinzeltes Auftreten mehrkerniger Kanälchenepithelien. Interstitium ohne Veränderung, ebenso die Marksubstanz.

Nebenniere zeigt in den zentralen Partien frische Blutungen mit geringer Zertrümmerung des präexistenten Gewebes. Auch hier innerhalb der Blutungen stärkere Leukozytenansammlungen.

Milz: Im ganzen ist das Gerüst vermehrt. Das Wesentlichste ist eine stärkere Ablagerung braunen, körnigen Pigments, zum Teil frei in Form feinster Körnchen, größtenteils in Zellen eingeschlossen. Follikelzeichnung mikroskopisch deutlich.

Wirbelkörper zeigt große Spongiosaräume, die mit zellreichem Knochenmark in ziemlich normalem Aufbau ausgefüllt sind. Zwischen den Knochenmarkzellen findet sich reichlich in Rundzellen gelagertes, körniges, braunes Pigment. Neben den gut färbbaren soliden Knochenbälkchen fallen andere auf, die weniger intensiv Farbstoff annehmen, die unregelmäßig konturiert sind, stellenweise feinfibrilläre Längsstreifen zeigen und die alle Uebergänge vom Knochenbälkchen zu amorphen scholligen Trümmern aufweisen. Einzelne der größeren dieser Balken schließen fleckige, dunklere Partien, meist in der Umgebung eines als Knochenzelle anzusprechenden Gebildes ein. Diese amorphen, entkalkten Balken fallen weiterhin vielfach durch starke Quellung auf, wodurch sie das Vielfache der Breite normaler Bälkchen erreichen. In der Umgebung dieser amorphen Massen findet sich nirgends Andeutung von Osteoblastenbildung.

*

Auffallend sind vor allem die Residuen von ausgedehnten Blutungen im ganzen Körper, besonders die vollständig gleichartige Veränderung an beiden unteren Extremitäten, die ausschließen, daß die Veränderungen des linken Kniegelenks allein traumatischen Ursprungs sind. Auffallend ist auch der rein hämorrhagische Charakter der Pericarditis, und als wesentlich ist anzuführen die in der Diagnose erwähnte Dünnwandigkeit der Gefäße. Auch bei Fall II bietet also der Befund zwar das charakteristische Bild, aber keine Erklärung für die hämorrhagische Diathese.

Eine infektiöse Ursache der Erkrankung ist wegen des Bestehens einer parenchymatösen Nephritis und von Fibrinauflagerungen auf dem Epicard und auf der Gelenkserosa nicht mit Sicherheit auszuschließen. Allerdings könnten die Fibrinauflagerungen auch zustande gekommen sein durch Gerinnung eines Blutergusses. Der Befund an den Wirbelkörpern zeigt Aehnlichkeit mit dem Bilde der Osteomalacie, doch fehlen die osteoiden Säume um die erhaltenen Knochenbälkchen, und die amorphen Massen lassen nirgends Andeutung von Knochenneubildung erkennen. Da im übrigen die Extremitätenknochen z. T. vollständig normale Verkalkung aufweisen, muß die Diagnose Osteomalacie fallen gelassen werden.

Auftreten der Hämophilie in späterem Alter ist ein seltenes Vorkommnis, aber nicht ohne Beispiel. v. Limbeck (zit. nach Stempel [8]) beschreibt einen Fall, wo die Neigung zu schwer stillbarem Nasenbluten erst im 60. Jahre auftrat und bis zu dem mit 75 Jahren erfolgenden Tode

anhielt. Da die Patientin Stammutter einer ausgedehnten Bluterfamilie war, konnte der Fall als Hämophilie anerkannt werden.

Eine erbliche Veranlagung war im vorliegenden Falle nicht nachzuweisen. Die Zugehörigkeit des Falles zur Hämophilie ist also zweifelhaft, da die Abgrenzung der Hämophilie gegen andere hämorrhagische Diathesen wesentlich auf der Feststellung der Vererbung und des kongenitalen Bestehens beruht. Störungen der Gerinnbarkeit des Blutes wurden nach Morawitz und Bierich [9] auch für einige Fälle von Purpura nachgewiesen.

Als Skorbut ist der Fall II schon deshalb nicht anzusprechen, weil die über ein Jahr lang fortgesetzte Behandlung als Skorbut, deren Erfolg oder Nichterfolg nach Litten [10] für die Diagnosestellung ausschlaggebend ist, hier ohne Einfluß blieb.

Eine infektiöse Ursache der tödlichen Pericarditis ist nicht mit Sicherheit auszuschließen. Es besteht aber keine zwingende Veranlassung die ganze, langdauernde Erkrankung als Folge einer Infektion aufzufassen.

Gelenkerkrankungen, die, mit reissenden Schmerzen beginnend, zu einer mehr oder weniger starken Schwellung des Gelenks unter Auftreten von Hautblutungen führen, sind bei Purpura nichts Seltenes. Sie veranlaßten Schönlein zur Aufstellung des Begriffes der Peliosis rheumatica, die aber Litten als von der Purpura verschieden, nicht mehr anerkennt. Nach ihm ist das Auftreten oder Fehlen von Gelenkerkran-

kungen bei der Purpura ein mehr zufälliges Ereignis.

Die verschiedenen Blutungen in die Haut, die serösen Höhlen, die Wirbelkörper, die Nebennieren würden in das Bild der Purpura passen. Auch fieberloser, monatelang dauernder Verlauf, selbst plötzliches Eintreten ohne Prodromalerscheinungen kommt vor.

Nicht dem Bilde der Purpura entsprechend aber ist die Ausbildung eines typischen Blutergelenks.

Für die Gelenkergüsse bei Purpura ist der leichte Verlauf ohne Ausbildung dauernder Veränderungen charakteristisch, zwar fehlt es nach Litten [10] S. 501 „an genauen Berichten über das Verhalten der Gelenkmembranen und Höhlen, zumal in denjenigen Fällen, in welchen intra vitam rheumatische Schmerzen bestanden hatten". In dem einzigen Fall von Peliosis rheumatica mit Sektionsbefund, der aus der Traubeschen Klinik von Leuthold (zit. nach Litten) veröffentlicht wurde, fand sich „starke, dunkelrote Injektion der Ligg. cruc. sowie der ganzen Gelenkkapsel, neben einer gallertigen Schwellung desselben, und zwar am stärksten an der Patella. Gelenk- und Semilunarknorpel ohne Abweichung. Die Flüssigkeit im Gelenk sparsam, etwas zäher und dunkler als normal". — „Der pathologisch-anatomische Befund bei diesem dunklen Prozeß, den Schönlein als Peliosis rheumatica beschrieben hat, unterscheidet sich in keiner Beziehung von den Veränderungen, welche die Autopsie in den Gelenken bei Rheumatismus acut. nachweist" —

„nicht wesentlich unterschieden ist der Befund bei Rheumatismus gon.“. Der erwähnte Fall war allerdings sehr schnell tödlich verlaufen, aber auch bei chronischem Gelenkrheumatismus haben die Veränderungen im Gelenke keine Aehnlichkeit mit denen, die sich in Blutergelenken finden.

Endlich wäre noch zu erwähnen das Auftreten von purpuraähnlichen Erkrankungen nach Traumen. Nach Thiem [11] wird in den Sanitätsberichten der preußischen Armee mehrfach berichtet, daß die Blutfleckenkrankheit sich an Quetschungen oder Verletzungen der Gelenke anschloß. Auch nach schweren psychischen Erschütterungen wurden Purpurafälle beobachtet (Thiem, Litten). In dem bei Thiem erwähnten Fall war allerdings die Gemütserschütterung die Folge eines so schweren Unfalls — Sturz aus 7 m Höhe auf Steinboden —, daß, wenn auch unmittelbar nach dem Unfall keine anderen Erscheinungen als die eines leichten Shoks zu beobachten waren, innere Verletzungen nicht ausgeschlossen werden können.

In dem hier beschriebenen Fall hatte weder eine eigentliche Verletzung des Gelenks, noch eine starke Gemütserschütterung stattgefunden. Der Fall muß also wohl zu den nicht allgemein anerkannten Fällen von Haemophilia spontanea gerechnet werden, die Morawitz als Purpura chronica bezeichnet wissen will.

Unfälle infolge von Hämophilie sind nicht so häufig, als angenommen werden sollte (Thiem [11]). Wo die hämorrhagische Diathese bekannt ist und nicht geflissentlich geheim gehalten wird,

kann in weitem Umfang auf sie Rücksicht genommen werden. Bluter können vom Turnen und vom Feuerwehrdienst dispensiert werden, sind militärfrei und vom Eisenbahnfahrdienst ausgeschlossen.

Das Bestehen der Bluterkrankheit an sich schließt die Anerkennung von Unfallsfolgen auch in der durch die Diathese erschwerten Form nicht aus. Thiem führt einen Fall an, wo der durch Hämophilie veranlaßte tödliche Ausgang einer durch Ueberanstrengung hervorgerufenen Nierenblutung als Unfallsfolge anerkannt wurde.

In den beiden hier mitgeteilten Fällen waren die angeblichen Unfälle so leichter Art, daß angenommen werden konnte, die fragliche Blutung wäre auch bei jeder anderen Verrichtung des täglichen Lebens eingetreten.

Ausführliche Berichte über Sektionen von Hämophilen finden sich in der Literatur der letzten Jahre bei Trembur, Godall, v. Khantz, Ricker, Lorenz.

Trembur [12] berichtet über ein junges Mädchen, das vorübergehend erfolgreich mit Serum behandelt worden war, aber dann trotz wiederholter Injektionen einer Genitalblutung erlag. Bei der Sektion wurden Enge der Aorta und des Gefäßsystems festgestellt. Lorenz [5] fand Dünnwandigkeit der Gefäße, besonders der Aorta und der Hirngefäße, die besonders die Intima und Media betraf, während die Menge der elastischen Fasern im Verhältnis zur Wandstärke normal war, bei einem an spontaner Hirnblutung zugrundegegangenen 42jährigen Hämophilen. Godall [13]

untersuchte die Leiche eines 12jährigen Kindes, bei dem Epistaxis zum Tode geführt hatte, er konnte trotz sorgfältiger mikroskopischer Untersuchung keine Veränderung auffinden, die für die Erscheinung der Hämophilie verantwortlich gemacht werden konnte. Besonders fand er die Gefäße durchaus unverändert.

Auch die anderen Sektionsberichte bieten keine Erklärung. Besonders Ricker [15] bemüht sich die in den letzten Jahren durch die Beobachtungen von Sahli in den Hintergrund gedrängte neuropathische Theorie der Hämophilie wieder zu Ehren zu bringen, der auch v. Recklingshausen [16] den Vorzug gibt, indem er S. 91 des Handbuches der allgemeinen Pathologie des Kreislaufs und der Ernährung schreibt: „Diesen neuropathischen hämorrhagischen Diathesen reiht sich gewiß die Bluterkrankheit, Hämophilie oder Hämorrhaphilie, deswegen an, weil bei den Blutern spontane Blutungen sehr oft an denselben Körperteilen (Nasen- und Mundschleimhaut am häufigsten) vorkommen, wie bei der neuropathischen hämorrhagischen Diathese; weil dieselben ferner oft durch psychische Erregungen, selbst epileptische Konvulsionen, mindestens Schwindel, Herzklopfen und Kongestionen zum Kopfe eingeleitet werden."

Interessant ist in dieser Hinsicht noch eine Mitteilung von Guillebeau [17], der einen Fall von tödlicher Blutung aus geringfügiger Verletzung beim Rinde beobachtete. Fälle von Hämophilie bei Tieren sind noch nicht oft beschrieben oder werden nicht als solche anerkannt, so die

Neigung zu schwer stillbarem Nasenbluten bei der Nachkommenschaft eines berühmten Zuchtheng stes. Das von Guillebeau beschriebene Rind war ein weibliches Tier. Von 520153 Tieren, die im Laufe von 25 Jahren einer Vorschrift im Kanton Bern entsprechend, nach der Impfung gegen Rauschbrand an der Innenseite des Ohrs tätowiert wurden — die Tätowierwunde besteht aus 19 kleinen, 1 mm langen, 1 cm tiefen Stichen, die ein großes R zusammensetzen —, trat in einem Falle eine unstillbare Blutung ein, der das Tier im Verlaufe von 29 Stunden erlag. Bei der mikroskopischen Untersuchung der blutenden Stelle fanden sich die Arterien kontrahiert, die Venen stark erweitert, so daß die Lichtung 200—500 μ betrug, im Gegensatz zu den Arterien, deren Lichtung zwischen 10 und 40 μ schwankte, daneben kapilläre hämorrhagische Ergüsse in die Cutis. Der Verfasser sieht in diesem Befund einen Beweis für die neuropathische Erklärung der Diathese.

Auf die viel diskutierten Fragen der Aetiologie, der Therapie und der Vererbungsart der Hämophilie hier näher einzugehen, erübrigt sich, da in diesen Fragen eine Einigung bisher nicht erzielt worden ist.

ZUSAMMENFASSUNG.

Es wurde der Obduktionsbefund zweier Fälle von Hämophilie mitgeteilt. Der eine Fall war zweifelhaft, da die Diathese sich erst im späteren Lebensalter zum erstenmal zeigte. In beiden Fällen war die Erkrankung ursprünglich als Unfalls-

folge aufgefaßt worden. Die Ansprüche auf Entschädigung mußten abgewiesen werden. Pathologisch-anatomisch fanden sich in beiden Fällen Blutergelenke und ausgedehnte Blutungen in die Gewebe, in Fall I vollständige Zertrümmerung der Psoasmuskulatur, in Fall II Ausbildung eines tödlichen Blutergusses in den Herzbeutel.

Bemerkenswert war in Fall I der Befund einer beginnenden Arteriosklerose und von reinem Fettmark in den Röhrenknochen bei einem 23jährigen Menschen; in Fall II fand sich auffallende Dünnwandigkeit der Gefäße.

Der Befund beider Fälle bietet keine Erklärung für das Wesen der Hämophilie.

* * *

An dieser Stelle möchte ich Herrn Professor Dr. Oberndorfer für die gütige Unterstützung bei der Abfassung der Arbeit, Herrn Professor Dr. Borst für die liebenswürdige Uebernahme des Referats meinen besten Dank aussprechen.

LITERATUR.

1. Lenz, Fritz: Über die krankhaften Erbanlagen des Mannes und die Bestimmung des Geschlechts beim Menschen. Untersuchungen über somatische und idiopathische Korrelation zwischen Geschlecht und Anlage mit besonderer Berücksichtigung der Haemophilie. Jena 1912.
2. Sahli: Über das Wesen der Haemophilie. Zeitschr. f. klin. Med., Bd. 56, 1905.

   Sahli: Deutsches Arch. f. klin. Med., Bd. 99, H. 5 u. 6, 1910.
3. Deutsche Med. Wochenschrift 1914, No. 11. Diskussion bei Gelegenheit der Demonstration eines Falles von Haemophilie in d. Med. Gesellsch. Greifswald.
4. Münchener Med. Wochenschrift 1910, No. 27. Sitzung der Münchener Med. Gesellsch. Prof. v. Stubenrauch.
5. Lorenz Hermann: Kasuistischer Beitrag zur Lehre von der Haemophilie. I.-D. München 1912.
6. Moses Harry: Psoashaematome bei Haemophilie. Beitr. z. klin. Chirurg. 1905, 47.
7. Grandidier, Ludwig: Die Haemophilie oder die Blutkrankheit. Leipzig 1877.
8. Stempel, W.: Die Haemophilie. Sammelreferat über die Literatur der Jahre 1889—99. (Centralblatt für die Grenzgebiete der Medizin und Chirurgie, Jena 1910, III.)
9. Morawitz und Bierich: Über die Pathogenese der cholämischen Blutungen. Archiv f. experiment. Pathol. u. Pharmak. Bd. 56, S. 115.
10. Litten, M.: Die haemorrhagischen Diathesen. Im III. Bd. der Deutschen Klinik. Berlin 1903.
11. Thiem, C.: Handbuch der Unfallserkrankungen.

12. Trembur, F.: Serumbehandlung bei Haemophilie. Mitteilungen a. d. Grenzgebieten der Med. und Chir. Bd. 22, H. 1. 1910.

13. Goosel, A.: A contribution to the Histology and Geneology of Haemophilia. Reports from the Laborat. of the roy. coll. of phys. Vol. 9. Edinburgh 1905.

14. V. Khantz, A.: Darmstenose durch submucöse Haematome bei Haemophilie (Archiv f. klin. Chirurg. Bd. 87, H. 3.)

15. Ricker, G.: Über die haemorrhagische Infarcierung des Nierenlagers und andere kapilläre Diapedesisblutungen grossen Umfanges an und in Organen der Bauchhöhle. Zieglers Beiträge. Bd. 50.

16. v. Recklinghausen: Handbuch der allgemeinen Pathologie des Kreislaufs und der Ernährung. Deutsche Chirurgie, Lfg. 2 u. 3. Stuttgart 1883.

17. Guillebeau: Ein Fall von Haemophilie beim Rinde. Virchows Archiv für pathol. Anatomie und Phys. und für klin. Medizin. 1912, Bd. 207.

LEBENSLAUF.

Ich, Käthe Winterfeld, wurde am 25. Mai 1875 zu Köpenick bei Berlin geboren. Ich erwarb das Reifezeugnis für die Universität nach Vorbereitung an den Berliner Gymnasialkursen für Frauen im März 1904 am Kaiserin-Augusta-Gymnasium zu Charlottenburg. Vom Oktober 1904 bis März 1910 studierte ich an der Universität München Medizin, wo ich 1907 die ärztliche Vorprüfung und 1910 das medizinische Staatsexamen ablegte. Das praktische Jahr verbrachte ich zu München im städtischen Krankenhaus München-Schwabing an der inneren Abteilung und an der Universitäts-Kinder-Poliklinik. Nach erhaltener Approbation war ich vom Juli 1911 bis Oktober 1913 an der Privat-Heil- und Pflegeanstalt Beroldinum in Berlin-Lankwitz als Assistenzärztin, vom November 1913 bis Mai 1914 am pathologischen Institut des städtischen Krankenhauses München-Schwabing als Volontärärztin beschäftigt.